

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1934

THÈSE

N°
803

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Etienne-Bertrand-Raoul BOMPARD

Né le 18 Décembre 1899, à PARIS, (Seine)

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

PYKNOLEPSIE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES ABSENCES

Président : Monsieur E. SERGENT, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1934

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1934

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Etienne-Bertrand-Raoul BOMPARD

Né le 18 Décembre 1899, à PARIS, (Seine)

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

PYKNOLEPSIE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES ABSENCES

Président : Monsieur E. SERGENT, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAUVIGNE, 2

1934

I. — Professeurs

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Leon BINET.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie médicale.....	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale.....	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale.....	CHEVASSU.
Anatomie pathologique.....	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LAIGNEL.
Pathologie expérimentale et comparée.....	LAVASTINE
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	FIESSINGER.
	Maur. VILLARET
	BEZANCON.
	CARNOT.
	CLERC.
Clinique médicale.....	Marcel LABBE.
	LEREBOULLET.
	NOBECOURT.
	H. CLAUDE.
	GOUGEROT.
	GUILLAIN.
	LEMIERRE.
	CUNEO.
	GOSSET.
	GREGOIRE.
	LENORMANT.
	TERRIER.
	MARION.
	BRINDEAU.
	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
	PROUST.
	OMBREDANNE
	RATHERY.
	LEMAITRE.
	Pierre DUVAL.
	SERGEANT.
	N...
	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.
Professeurs sans chaire.....	

II. — Agrégés en exercice

MM.		MM.	
BÉNARD Henri	Pathologie médicale.	GAYET	Physiologie.
BERNARD Et...	Pathologie médicale.	GIROUD	Histologie.
BOULIN	Pathologie médicale.	HAGUENAU ...	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.	HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie
CATHALA	Pathologie médicale.	HAZARD	Pharmacologie
CHEVALLIER ..	Pathologie médicale.	HUGUENIN	Anatomie pathologique.
DOGNON	Physique.	JOANNON	Hygiène.
FEY	Urologie.	LABBE Henri...	Chimie biologique.
GALLIARD	Parasitologie.	LACOMME	Obstétrique.
GASTINEL	Bactériologie.	LANTUEJOUL ..	Obstétrique.
DE GAUDART		LAROCHE Guy.	Pathologie médicale.
D'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale.		

MM.

LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 LEVY (M^{re} J.).. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET . Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-
 DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale.

MM.

PIEDELIEVRE . Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RICHET Physiologie.
 SANNIE Chimie biologique.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-
 BERT..... Physiologie.

MM.

LEROUX Anatomie pathologique
 NEVEU-
 LEMAIRE.... Parasitologie.
 ZIMMERN Physique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.

ABRAMI
 ALAJOUANINE .
 AUBERTIN
 BRULE
 CHABROL
 CHIRAY
 DONZELOT
 DUVOIR
 HARVIER
 LIAN
 VALLERY-RADOT
 (Pasteur).
 SEZARY

Clinique médicale.

MM.

BASSET
 BROCC
 CADENAT
 GATELLIER
 HEITZ-BOYER .
 MOCQUOT
 MOURE
 QUENU
 SCHWARTZ
 VELTER
 ECALLE.....
 GUENIOT
 LE LORIER....
 LEVY-SOLAL ...
 METZGER

Clinique chirurgicale

Clinique obstétricale.

V. — Chargés de cours

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé. Education physique.
 LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
 WEIL-HALLE Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551416_0087

A MA FEMME

A MES PARENTS

A MES BEAUX-PARENTS

En témoignage de ma profonde affection.

MEIS ET AMICIS

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur EMILE SERGENT

Professeur de Clinique à la Faculté

Membre de l'Académie de Médecine

Médecin de l'Hôpital Broussais

Hommage de mon respectueux attachement et de ma très vive reconnaissance pour la sollicitude qu'il n'a cessé de me témoigner.

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur PAGNIEZ

Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine

*Qui a bien voulu nous inspirer le sujet
de cette étude et nous guider avec une
constante bienveillance de ses précieux
conseils.*

*En témoignage de profonde gratitude et
de respectueuse admiration.*

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur TINEL

Médecin de la Maison de Retraite de La Rochefoucauld

En témoignage de notre sincère gratitude.

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur PAPILLON

Médecin Honoraire de l'Hôpital Trousseau

En hommage respectueux et reconnaissant pour les enseignements qu'il nous a prodigués.

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur ARTHUR VERNES

Directeur de l'Institut Prophylactique

*En gage de mes sentiments de profonde
reconnaissance et en témoignage de mon
respectueux dévouement.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Stage

Monsieur le Professeur SERGENT.

Monsieur le Professeur LEJARS (*in memoriam*).

Monsieur le Professeur BEZANÇON.

Externat

Monsieur le Docteur ROBINEAU.

Monsieur le Docteur PAGNIEZ.

Monsieur le Professeur SERGENT.

Monsieur le Docteur GUILLEMOT.

Monsieur le Docteur LORTAT-JACOB (*in memoriam*).

Monsieur le Docteur L. FUNCK-BRENTANO.

Internat

Monsieur le Docteur TINEL.

Monsieur le Docteur FOURNIER (*in memoriam*).

Monsieur le Docteur PAPILLON.

Monsieur le Professeur agrégé GUY LAROCHE.

Monsieur le Docteur PAGNIEZ.

Monsieur le Professeur SERGENT.

A Monsieur le Docteur TZANCK
Médecin de l'Hôpital Broca

A Monsieur le Docteur AMELINE
Chirurgien des Hôpitaux

**A Messieurs les Docteurs CHATELIN et Mademoiselle
ROGIER.**

**A Messieurs les Docteurs PLICHET, CENAC, LON-
JUMEAU, POUMEAU-DELILLE, BUCQUOY, et
JOURDAN, Chefs de clinique et anciens Chefs de
clinique à la Faculté.**

**A Monsieur le Docteur GAUTIER, Médecin-Chef de
la Préfecture de la Seine.**

INTRODUCTION

La Pyknolepsie appartient à la classe des affections à manifestations paroxystiques dont l'évolution latente s'extériorise par l'apparition brutale d'accidents cliniques révélateurs.

Une courte enquête étymologique nous avertit immédiatement de la densité, pyknos (dru, nombreux) des crises.

Sitôt précisée la nature de ces crises essentiellement et presque uniquement constituées par une soudaine et brève perte de conscience, nous sommes conduit à définir la Pyknolepsie : maladie des fréquentes absences psychiques.

Mais aussitôt surgit à l'esprit l'idée du mal comitial. Depuis un demi-siècle, en effet, la parenté qui unit les pertes de conscience au petit mal, semble si solidement établie que l'éventualité d'absences « sui generis » sans rapport avec l'épilepsie, paraît tout d'abord peu vraisemblable.

Et pourtant, cette hypothèse sitôt formulée a recueilli d'emblée l'approbation de plusieurs auteurs étrangers.

Le tableau clinique décrit par Friedmann est si par-

ticulier, le nombre élevé des absences quotidiennes, leur brièveté, leur apparente bénignité, leur isolement symptomatique sont si surprenants, qu'ils tranchent avec les pertes de conscience habituellement observées.

Aucune objection ne s'éleva contre la description clinique initiale de la Pyknolepsie, chacun y reconnut une variété d'absences déjà observée et apporta quelques observations dont le diagnostic précis était jusqu'alors resté en suspens.

Mais aussitôt naquirent des discussions nosologiques entre ceux qui tentèrent de préciser la nature, l'essence même de la Maladie de Friedmann.

Cette controverse, qui oppose les autonomistes aux tenants du mal sacré, ne saurait encore être close, car aucun test ne peut être mis en lumière que l'on retrouve avec une certaine constance dans toutes les manifestations de l'épilepsie.

En dépit des recherches innombrables entreprises depuis plus de 30 ans sur la physiopathologie de cette maladie, et malgré l'extension considérable de nos connaissances sur les conditions d'apparition des crises convulsives, nous ne possédons aucun critère distinctif de la maladie comitiale.

Le trouble essentiel qui détermine la production des absences psychiques est plus obscur encore ; toute tentative de discussion des rapports qui peuvent unir la Pyknolepsie à l'épilepsie, fondée sur une étude pathogénique, semble actuellement bien prématurée.

Nous ne saurions l'entreprendre, et si au terme de cet ouvrage nous sommes amené à confondre ou à séparer nettement les deux affections, notre conclusion résultera uniquement de l'analyse des cas publiés et de la stricte observation des faits cliniques constatés.

Ainsi limité, notre travail peut présenter encore quelque intérêt, puisque l'étude de la Pyknolepsie trouverait sa « justification quand on ne lui reconnaîtrait que le seul mérite d'attirer l'attention sur une forme particulière du petit mal de l'enfant qui évolue toujours vers la guérison ».

Ce sujet cependant n'a guère été abordé par les auteurs français. Notre littérature si riche sur les troubles psychiques du mal sacré est presque muette sur le chapitre de la Pyknolepsie.

« Pourtant tout praticien qui a traité un nombre assez important d'épilepsies, en a assurément rencontré plusieurs exemples. »

Le rappel de la description de Friedmann, éveille dans la mémoire de nombreux médecins le souvenir de jeunes malades dont les absences accumulées, et pourtant bénignes, ont spontanément et parfois paradoxalement guéri.

Cependant, il reste fort malaisé de réunir un nombre important de cas démonstratifs. Ceux que l'on peut extraire du casier trop bien garni des « absences probablement comitiales », n'ont pas tous été suivis pendant la longue évolution de la maladie. Plus rares encore sont ceux dont la guérison parfaite et

définitive est confirmée par une surveillance de plusieurs années.

Ce contrôle prolongé n'a pas toujours été réalisé dans nos observations. Aussi ne pouvons-nous dissimuler qu'elles ne paraissent pas toutes indiscutablement convaincantes.

Telles qu'elles sont, elles font ressortir les caractères essentiels de la Pyknolepsie, elles permettent d'en préciser la physionomie clinique, et si nous parvenons à les « analyser, sans idées préconçues », elles apportent des enseignements utiles à la meilleure compréhension des absences en apparence essentielles.

Dans cette modeste entreprise, nous avons bénéficié des encouragements et des conseils de nos maîtres, auxquels un agréable devoir nous conduit à présenter, au seuil de ce travail, l'expression de notre gratitude.

Nous ne saurions méconnaître l'étendue de notre dette envers Monsieur le Docteur Pagniez, qui a bien voulu nous indiquer le sujet de cet ouvrage, et nous faire profiter de sa clairvoyante expérience et de son inépuisable érudition.

Nous n'aurions garde, encore, d'oublier l'aimable générosité scientifique de nos maîtres et de nos confrères, qui nous ont permis de faire état de leurs observations personnelles.

HISTORIQUE

Jusqu'en 1860, la notion des absences semble avoir conservé, dans l'esprit des auteurs, une certaine obscurité. Mais les travaux de Falret et les conclusions de la discussion célèbre de la Société Médico-Psychologique de 1873, entraînèrent une connaissance plus complète des absences, qui furent alors rangées dans le cadre des équivalents de l'épilepsie.

Cette classification semblait si solidement admise qu'elle subsista plus de 30 ans, sans qu'aucun auteur fit entendre une opinion différente.

En 1906, Friedmann donna sa première monographie des absences non épileptiques. Dès sa description initiale de la Pyknolepsie, il en signalait les caractéristiques essentielles, et publiait les 4 observations remarquables qui avaient servi de base à son étude.

Il précisait, notamment, l'évolution habituelle de la maladie vers la guérison, et opposait son « pronostic constamment favorable, à celui tout différent de l'épilepsie ».

Cependant, Friedmann rattachait d'une manière assez arbitraire les crises pyknoleptiques, à la narcolepsie de Gélinau.

Un an plus tard, Heilbronner apportait 2 observations nouvelles ; il approuvait pleinement la description clinique de Friedmann, mais pensait que « les petits accès accumulés » devaient être une manifestation d'hystérie mono-symptomatique.

Le nom de Pyknolepsie est dû à Mme Sauer.

En 1912, elle présentait quelques cas nouveaux, et défendait l'hypothèse d'une maladie autonome, différente de l'épilepsie, par sa symptomatologie uniforme et son évolution bien personnelle.

Depuis lors, des articles nombreux s'accumulèrent en Allemagne sur ce sujet.

Friedmann, en 1912 et 1915, précisait à nouveau sa conception des petits accès accumulés, il séparait alors la Pyknolepsie de la narcolepsie, mais la reliait, sans toutefois la confondre, avec l'épilepsie, la spasmodophilie et l'hystérie.

Enfin de nombreux auteurs : Rosenthal, Ratner, Lindenblatt et Pohlisch surtout, discutèrent des rapports des absences et du mal comitial.

En Angleterre, Adie aborda la question en 1924, il en fit un exposé à la Royal Society of Medicine de Londres, et Collier, quelques années plus tard, publiait un article dans « The Lancet ».

Tous deux réclamèrent l'isolement de la Pyknolepsie et sa séparation catégorique du mal comitial.

Enfin, en 1928, Moreau, dans le « Journal de Neurologie Belge », étudie la valeur des arguments formulés auparavant et, au terme d'un remarquable article, il conclut à la parenté vraisemblable des deux affections.

ÉTUDE CLINIQUE

Si les travaux antérieurs ont bien mis en lumière les symptômes essentiels de la Pyknolepsie, il semble pourtant qu'une stricte analyse de leurs caractères puisse être tentée encore, pour préciser la valeur qu'il convient de leur attribuer.

L'étude de ces crises, en effet, paraît avoir été bien souvent orientée dans l'intention manifeste d'établir une démarcation catégorique, qui sépare la Maladie de Friedmann de l'épilepsie.

Ce souci d'opposition constante entre les deux affections a même conduit certains auteurs à fournir de la Pyknolepsie une description dogmatique. Ils limitent le domaine de cette maladie aux cas les plus démonstratifs d'absences en apparence essentielles.

Cette conception présente l'inconvénient majeur de se heurter aux constatations cliniques. En dépit des ressemblances frappantes qui unissent les observations de Pyknolepsie, chacune présente un cachet personnel, une variante individuelle, qui l'écarte de toute description préconçue.

Aussi nous semble-t-il nécessaire d'abandonner d'emblée toute intention de classification, pour observer en pleine liberté d'esprit les crises pyknoleptiques telles qu'elles se présentent dans les consultations de Neuro-Psychiatrie infantile.

La Maladie de Friedmann est essentiellement une affection de l'enfance. Elle survient le plus souvent entre 4 et 12 ans (Adie), mais aussi au cours de la deuxième année (Stier, Moreau), ou même pendant l'adolescence, ou chez les adultes (Friedmann, Marchand, Lhermitte).

Aucune manifestation morbide ne peut en faire prévoir l'éclosion.

Sans doute a-t-on supposé qu'une « débilité mentale » pouvait constituer une prédisposition congénitale ; mais aucun fait précis n'a confirmé cette hypothèse, d'autant moins vraisemblable que ces enfants sont par ailleurs reconnus « vifs, enjoués et souvent d'une intelligence précoce ».

La spasmophilie semblait pouvoir être mise en cause, puisque Mann avait constaté chez quelques jeunes pyknoleptiques, un signe de Chvostek ou de l'hyper-excitabilité musculaire. Mais ces deux symptômes existent parfois en dehors de toute affection nerveuse (Aron).

Les convulsions infantiles mêmes, ne semblent pas engendrer un état particulièrement propice à l'apparition d'absences, car si elles sont notées dans plusieurs observations de Friedmann, elles ne figurent pas avec une fréquence décisive dans l'ensemble des cas publiés.

Le rôle de la parasitose intestinale ne semble pas négligeable ; il n'est cependant pas essentiel, car des examens répétés démontrent l'inconstance de la constatation d'oxyures ou d'ascaris.

L'enquête familiale n'apporte en général aucune information fructueuse. Evidemment, l'on découvre au hasard des observations, un nombre assez élevé de mères nerveuses et de pères éthyliques. La migraine, le pithiatisme, l'arriération mentale, la tétanie, la chorée, et même l'épilepsie sont signalés dans le proche entourage de nos sujets ; mais aucune de ces affections ne peut être considérée comme un facteur avéré du « terrain neuropathique » incriminé.

Enfin la Pyknolepsie atteint parfois successivement la mère et l'enfant (obs. 8 et 9), ou deux cousines (Friedmann). A défaut de tout élément de conviction suffisamment établi, il semble actuellement préférable de retenir seulement l'influence probable d'une hérédité comitiale ou alcoolique. D'après Rosentahl et Moreau, l'on retrouverait même des manifestations épileptiques, ou des tares de même origine, dans un tiers des cas de Pyknolepsie.

L'action déclenchante d'une émotion intense, ou d'une vive frayeur, invoquée par Friedmann, n'a guère recueilli de suffrages. Dans la grande majorité des cas aucun incident notable n'explique la brusque apparition des petits accès accumulés.

L'étude même de ces accès se résume dans la description d'absences courtes, légères, partiellement conscientes et mnésiques.

L'aura sensitive ou vaso-motrice, décrite par Friedmann, niée par Adie et par Mme Sauer, est rarement observée, cependant une impression prémonitoire de constriction angoissante précède parfois la crise, qui le plus souvent éclate inopinément.

Celle-ci ne dure guère plus de 5 à 10 secondes, elle s'estompe et se résoud ensuite rapidement et sans à-coups. Elle ne laisse subsister dans son sillage, aucun malaise résiduel : ni somnolence, ni obnubilation.

L'absence détermine d'emblée la suppression totale des fonctions cérébrales les plus fines et les plus élevées. Une soudaine et brève lacune suspend invinciblement le cours normalement ininterrompu des pensées. Elle entraîne une inhibition complète de la faculté d'idéation. Pendant cette pause, toute activité psychique reste impossible. Un véritable état de « vide mental » interdit tout raisonnement, toute décision réfléchie.

Pendant la crise, la perception lucide des faits semble considérablement amoindrie. Les sensations tactiles, auditives, visuelles, perdent leur signification, et les incidents qui se produisent pendant l'absence échappent à la compréhension de l'enfant.

Une sorte de vigilance automatique subsiste seule, qui lui permet d'éviter un danger imminent et manifeste.

Ces troubles psychiques sont inégalement perçus et retenus par les différents malades.

Certains les ressentent assez nettement pour y reconnaître un inévitable freinage de la pensée et de la volonté ; d'autres accusent une gêne intellectuelle anormale et passagère, mais pour eux indéfinissable. Certains retiennent une question posée pendant la crise, ils réfléchissent, et répondent sitôt le trouble psychique dissipé.

Enfin l'absence est parfois si brève et si légère qu'elle marque à peine son empreinte dans la mémoire de ceux qu'elle atteint ; ils n'en conservent qu'un souvenir imprécis.

A ces impressions diverses et parfois pénibles semblent correspondre les réactions plus ou moins vives de ces enfants ; les uns redoutent leurs crises et s'efforcent de les dissimuler, tandis que d'autres restent indifférents à leur mal.

Ces diverses modalités du trouble psychique fondamental de l'accès pyknoleptique sont communément résumées par la formule expressive mais trop absolue, combattue d'ailleurs par Mme Sauer et Engelhardt :

« Jamais de pertes de connaissance. Conscience partiellement conservée. »

L'absence resterait pourtant impossible à reconnaître, si elle ne s'extériorisait par des symptômes objectifs et ne s'inscrivait dans le cours des occupations par l'arrêt soudain qu'elle imprime à toutes les formes d'activité. Elle se traduit ainsi, en un tableau clinique assez particulier.

Les traits se figent, le visage prend une expression d'hébétude, la tête s'incline sur le côté, ou se renverse en arrière, les globes oculaires se révulsent vers le haut, le battement des paupières masque habituellement la dilatation des pupilles.

L'enfant s'arrête ou fait quelques pas en arrière, parfois il chancelle ou fléchit brusquement les genoux, mais il est rare qu'il tombe ou laisse échapper

un objet qu'il tient ; à table il reste immobile, la cuillère à la main, le corps droit, ou bien il s'affaisse légèrement sur son siège, les bras et les jambes pendantes.

Parfois encore, l'atteinte motrice est si atténuée et si brève, qu'elle reste compatible avec l'accomplissement machinal du dernier acte entrepris : la marche se prolonge pendant la crise, les mouvements et le jeu sont à peine marqués d'un geste hésitant ou maladroit.

La parole s'interrompt brusquement au milieu d'une phrase, ou d'un mot ; parfois au cours d'une récitation, quelques syllabes confuses ou même intelligibles sont prononcées automatiquement pendant la crise.

Les cahiers de ces petits malades, portent également la marque, parfois assez démonstrative, des absences.

Généralement l'enfant reste immobile, la plume à la main ; cet arrêt s'inscrit pendant une dictée un peu rapide par l'omission d'un mot, ou d'une série de lettres ; quelquefois l'écriture est déformée ou même se réduit à un court gribouillage.

Cet ensemble clinique se trouve assez fidèlement reproduit dans tous les exemples publiés. Il semble constituer l'élément fondamental de la Maladie de Friedmann.

Mais la lecture des observations, montre qu'à ces symptômes cardinaux se joignent très souvent d'autres signes, dont la fréquence même impose la description dans le chapitre des formes typiques de la Pyknolepsie.

La miction involontaire est signalée dans près de la moitié des cas ; elle se reproduit avec inconstance au cours des absences successives. Mme Sauer et Pohlish le reconnaissent et tentent d'expliquer l'énurésie par la position du sujet et l'état de réplétion de la vessie, au moment où débute l'accès.

Les crises nocturnes sont également de constatation trop habituelle pour que leur réalité semble encore discutable ; souvent elles éveillent l'enfant, qui s'agite ou s'assied sur son lit l'air hagard, puis s'endort à nouveau, sans frayeur et sans trouble apparent.

La pâleur du visage est aussi communément notée ; elle traduit sans doute une participation vaso-motrice discrète mais indiscutable.

Enfin, la contracture partielle de certains groupes musculaires, entraîne parfois l'extension forcée des bras (Adie) ou des pieds (Lindenblatt), l'écartement en éventail des doigts (Schröder), la crispation de la main (Engelhardt) ou l'incurvation du tronc en arrière.

L'examen de l'enfant a rarement été pratiqué pendant la crise. Cependant Mann, Stier et Kochmann ont pu constater la mydriase avec rigidité pupillaire.

Pendant les instants qui suivent immédiatement l'accès, aucun auteur ne signale de modifications somatiques résiduelles.

Les réflexes tendineux sont normaux, le cutané plantaire n'est pas modifié, le clonus de la rotule et la trépidation épileptoïde font défaut.

La morsure de la langue n'est jamais constatée ; on

ne relève ni plaie, ni ecchymose, même lorsque la perte de conscience a entraîné la chute.

Enfin, dans l'intervalle des paroxysmes, les enfants paraissent normaux, d'intelligence variable, de caractère aimable, mais sans viscosité affective.

Les recherches complémentaires ont rarement été entreprises pour préciser l'état humoral et l'équilibre vago-sympathique de ces sujets : les résultats acquis sont peu nombreux.

La pression des globes oculaires semble déterminer tantôt une accélération (+3) des battements cardiaques, tantôt leur ralentissement (—4, —7, —8).

De l'étude à peine ébauchée sur le pH de ces malades, l'on ne peut actuellement tirer qu'une impression première.

L'alcalinité urinaire paraît assez fréquente ; elle semble modérée et relativement instable.

Aucune modification du liquide céphalo-rachidien ne peut être mise en évidence ; le Bordet-Wassermann est habituellement négatif.

Les examens radiologiques n'ont montré ni malformations, ni exostoses crâniennes.

ÉVOLUTION

La crise pyknoleptique se présente donc comme une inertie psychique fugace et légère, consciente plus qu'à demi, dont le faible retentissement organique n'entraîne aucun phénomène d'excitation motrice important.

Ces différents caractères confèrent à l'accès un cachet bien personnel, mieux affirmé encore par l'éclosion soudaine des crises, leur multiplicité et leur évolution particulière.

La maladie en effet paraît se constituer subitement. Ce « début explosif », déjà bien précisé par Friedmann, est mis en relief par tous les auteurs, qui lui attribuent une valeur distinctive presque pathognomonique.

Il semblerait pourtant plus exact de décrire l'installation très rapidement progressive de l'affection. Dans la majeure partie des observations, la fréquence des accès va croissant pendant les premières semaines; elle n'atteint un chiffre élevé qu'après une courte phase d'augmentation graduelle. Cependant, dès les premières semaines, l'on constate déjà de 3 à 10 crises quotidiennes.

Puis les absences se rapprochent, leur nombre est compris entre 6 et 100, mais reste remarquablement stable dans chaque cas déterminé : il oscille entre 10

et 20, ou de 40 à 60, sans présenter de différences sensibles d'un jour à l'autre.

La cadence une fois établie ne subit que de lentes fluctuations. Elle présente parfois d'importantes modifications d'une année à la suivante, mais jamais un brusque clocher ne s'inscrit sur le graphique des accès, traduisant une rémission soudaine ou l'apparition de bouffées d'absences imprévues.

Un séjour à la campagne, une maladie intercurrente et fébrile, un alitement prolongé (Friedmann), déterminent souvent une diminution, ou même la cessation provisoire des absences ; mais cette décroissance est progressive, elle est rarement subite ou inopinée.

Dans le cours de la journée, la répartition des crises n'est pas régulière, leur horaire varie suivant les sujets ; elles sont généralement plus nombreuses le matin au réveil, à l'heure des repas, pendant la sieste, et en classe, lorsque l'enfant est interrogé ou appelé au tableau. Un jeu animé en diminuerait le nombre ; par contre l'action provocatrice d'une émotion le plus souvent agréable, est signalée par Tinel.

A cette fixité de rythme s'ajoute l'étonnante monotonie d'expression des absences. Chacune offre avec la précédente une surprenante similitude d'aspect ; elles paraissent calquées les unes sur les autres ; elles adoptent pour chaque malade un type clinique dont les détails mêmes semblent immuables, elles se succèdent avec une inlassable uniformité, pendant plusieurs mois, souvent même de longues années, sans varier sensiblement.

Enfin une courte phase de crises décroissantes se dessine ; en quelques semaines les absences s'amenuisent et s'espacent, et la Pyknolepsie guérit aux alentours de la puberté.

L'action favorable de l'éveil des fonctions génitales est généralement admise. Elle ne semble pourtant, ni constante, ni même prédominante. Des exemples trop nombreux démontrent que l'évolution se prolonge souvent pendant l'adolescence et empiète assez communément sur l'âge adulte.

La durée même de l'affection varie généralement entre 3 et 6 ans. Les formes les plus rapides s'amendent en 6 mois (Adie), les plus tenaces persistent pendant plus de 9 années (Heilbronner).

La possibilité de récidives, contestée par Adie, semble prouvée par notre observation I et par l'exemple démonstratif de la jeune Frieda V..., proposé par Friedmann.

FORMES CLINIQUES

On ne saurait attendre une grande diversité clinique d'une affection dont la seule manifestation pathologique se borne à la production d'absences.

Cependant, la lecture des cas publiés permet de reconnaître des variétés symptomatiques ou évolutives, qui s'écartent notablement de la description classique de la Maladie de Friedmann.

Adie conseille d'exclure ces formes cliniques du cadre de la Pyknolepsie, car il juge « préférable que ce nom reste attaché, aux cas strictement conformes à sa définition ».

Cette prudente suggestion éclaire en apparence le problème nosologique. En réalité elle l'obscurcit; elle réserve à la Maladie de Friedmann, un domaine restreint et bien limité, mais elle trace une frontière trop arbitraire, qui sépare des observations comparables de petits accès accumulés : les plus typiques seraient considérés comme relevant de la Maladie de Friedmann: les autres moins schématiques, tenus pour suspects d'épilepsie, resteraient évincés de toute classification en dépit du caractère pyknoleptique des crises.

Or des exemples fort nombreux ont été publiés, qui s'écartent en quelque point de la conception rigou-

reuse d'Adie ; ils devraient donc être rangés dans ce dernier groupe qu'il semble rationnel de considérer comme la réunion des formes cliniques de la Maladie de Friedmann.

Chez l'enfant, les accès présentent habituellement, d'un sujet à l'autre, de remarquables ressemblances. Les variantes individuelles sont généralement à peine esquissées.

Cependant, le trouble psychique est parfois d'une intensité inaccoutumée. Engelhardt, Mme Sauer, Kochmann, signalent des cas où la perte de conscience est presque totale. Pohlisch admet que l'amnésie, en règle générale, fait suite à la crise ; elle explique l'expression de surprise ou d'égarement assez communément observée, dans les instants qui suivent l'accès : l'enfant a oublié le jeu qui l'occupait, ou la pensée qu'il suivait auparavant. L'orientation des idées se trouve ainsi parfois déviée par l'absence.

Les troubles moteurs, si minimes dans la majorité des cas, qu'ils restent à peine décelables, sont quelquefois plus manifestes : les genoux fléchissent, les jambes flageolent, et le malade tombe. La chute est pourtant peu commune, et toujours accessoire ; jamais la perte de tonus n'atteint l'intensité et la brusquerie, d'une crise de cataplexie.

Enfin, l'accès pyknoleptique comporte parfois quelques légères manifestations d'excitation motrice, plus évidentes : l'extension spastique des pieds, le rejet en arrière des coudes à demi-fléchis, les mouvements lents d'élévation et d'abaissement rythmiques des

membres supérieurs, les tremblements localisés aux bras et au visage, les secousses de la mâchoire, et le hochement régulier de la tête, ont été décrits par Lindenblatt, Engelhardt, Schröder et Friedmann.

L'on pourrait encore isoler des formes cliniques caractérisées par l'importance des troubles vaso-moteurs, la fréquence des crises nocturnes, la répétition de l'énurésie; par la durée anormale des absences, ou leur production subintrante, réalisant un véritable état de mal pyknoleptique.

Ces variations symptomatiques ne méritent guère d'être mises en relief, car elles ne modifient pas notablement l'apparence des crises; elles paraissent même accessoires, contingentes. Cependant, et par suite d'un curieux paradoxe, leur étude devient essentielle pour qui tente de préciser, les rapports de la Maladie de Friedmann avec les affections voisines.

Ces formes atypiques semblent jalonner, en effet, d'une observation à l'autre, les voies qui mènent de la crise pyknoleptique la mieux caractérisée, aux manifestations les plus évidentes de narcolepsie, de cataplexie et surtout d'épilepsie.

Des exemples pourraient être cités, qui marquent chaque étape; nous n'en retiendrons qu'un. Présenté par Marchand, il relate un cas d' « épilepsie caractérisée uniquement par des absences fréquentes », qui présentent avec celles de la Pyknolepsie, d'indéniables analogies.

L'on retrouve, en effet, le début rapidement progressif de la maladie, le nombre élevé des crises, leur

brève durée, l'interruption de la pensée, l'obnubilation de la conscience, qui n'est pas complètement suspendue. La longue évolution de l'affection qui persiste depuis 11 ans sans qu'aucun accident convulsif se soit produit, la conservation parfaite de l'intelligence, l'inefficacité du traitement, font inévitablement penser à la Maladie de Friedmann.

Cependant, le nombre quotidien des crises n'est pas très stable. Dans un de ses accès le malade a été du boulevard Saint-Michel à la porte de la Sorbonne sans bien savoir ce qu'il faisait ; un mois auparavant, il a été pris subitement de flageolement des membres inférieurs avec vertige.

Mais surtout, les accès nettement pyknoleptiques semblent alterner avec les absences à caractère comitial. « Dans cette seconde forme, la suspension de la volonté et de la conscience est complète, et le malade perd brusquement la notion de tout ce qui se passe autour de lui. Enfin, dans le jeune âge, ce sujet était atteint de somnambulisme, d'énurésie et de peurs nocturnes ; son caractère difficile, irritable, entêté et orgueilleux ne s'est amendé qu'à la puberté ».

Cette observation, entre tant d'autres, semble bien confirmer l'existence de formes de transition entre la Pyknolepsie et l'épilepsie. Elle pose de plus et sans pouvoir le résoudre, le problème d'une association possible des deux affections évoluant sur le même sujet, déterminant toutes deux des absences, que leurs particularités cliniques permettent de différencier, voire même d'opposer.

Cette hypothèse ne semble pas déraisonnable, lorsqu'on la rapproche des cas d'association de la Pyknolepsie à la tétanie, à la narcolepsie, à la cataplexie (Lhermitte et Nicolas), puisque ces trois affections sont également proches parentes du mal comitial.

PRONOSTIC

L'évolution favorable de la Maladie de Friedmann ne saurait être mise en doute par les auteurs qui admettent « par définition » que cette affection « n'apporte aucune entrave au développement intellectuel, et guérit vers l'âge de la puberté sans jamais récidiver ».

Cette conception offre l'avantage d'isoler « une forme clinique dont le pronostic est toujours favorable ». Elle présente l'inconvénient de baser la définition même de la Pyknolepsie, sur des caractères évolutifs qui ne paraissent ni constants ni décisifs.

Car la parfaite guérison de l'affection est habituellement jugée d'après trois critères :

La bénignité des crises, la préservation de l'intelligence, et surtout l'absence de toute manifestation convulsive ; or ce dernier caractère ne semble pas correspondre à la généralité des cas de Maladie de Friedmann.

La crise elle-même ne présente presque jamais de complication. Moreau signale, cependant, la somnolence qui s'installe dans l'intervalle des paroxysmes, quand les accès sont innombrables.

Pourtant, la perte de conscience même partielle risque de mettre le malade en danger. La persistance

automatique de la marche l'entraîne parfois dans une position critique : au milieu d'une rue, au bord d'un fleuve, près d'un foyer. Une de nos malades faillit se noyer, une autre se blessa profondément à l'œil, en pénétrant dans un buisson d'arbustes épineux ; un autre enfin provoqua involontairement un incendie, en laissant tomber une lampe allumée.

Les accidents de quelque gravité sont pourtant exceptionnels au cours de ces accès. Moreau signale un cas de mort par strangulation accidentelle. Dans la règle cependant, le malade conserve une notion vague, mais suffisante du danger à éviter.

Un enfant, au début de la crise, saisissait la main de sa mère ou s'adossait à un meuble ; un jeune homme à bicyclette freinait pendant ses absences.

Même lorsque la chute se produit, elle ne détermine généralement aucune blessure, aucune meurtrissure importante, de sorte que le pronostic des crises, même nombreuses et répétées, reste toujours favorable.

La Pyknolepsie paraît encore d'une remarquable bénignité, puisqu'elle ne détermine jamais, dit Friedmann, « d'altérations graves du caractère ou de l'intelligence ».

Cette opinion semble refléter assez justement l'impression qui se dégage de la lecture des observations. Cependant, l'état mental des enfants varie de l'un à l'autre ; s'il en est de gais, remuants, enjoués, à affectivité mobile, il en est aussi dont l'humeur est paresseuse, triste ou tubulente, qui montrent un attache-

ment marqué et peut-être « collant » pour les personnes de leur entourage.

Il semble d'ailleurs plus probant d'étudier les modifications éventuelles imprimées au caractère et à l'intelligence par la Pyknolepsie ; or on ne perçoit guère de transformation rapide ou importante, sous l'influence de la maladie.

Une seule réserve pourrait être formulée : si l'on examine le rendement scolaire de ces enfants.

Il est assez fréquent de constater qu'un sujet studieux soit relégué en quelques années aux derniers rangs de sa classe. Cet argument perd de sa valeur, si l'on envisage qu'aux difficultés d'étude inhérentes à la répétition des absences s'ajoute dans bien des cas un défaut de jugement de l'éducateur, qui néglige l'instruction de ces malades, et les considère comme des sujets « nerveux », « comédiens », « faiseurs de grimaces », « distraits », et « trop souvent dans la lune ».

Ainsi le retard du développement intellectuel semble lié aux difficultés d'enseignement, créées par la fréquence des pertes de conscience, plutôt qu'à une perturbation psychique véritable.

L'attribution d'un pronostic toujours favorable à la Pyknolepsie, sous-entend encore, que sa longue évolution n'est jamais troublée, par l'éclosion de manifestations convulsives : car « Si les petits accès accumulés appartiennent à l'épilepsie, ils entraînent un verdict sévère et qui s'étend à tout l'avenir social des enfants », dit Friedmann.

Or d'après la statistique de Rosenthal, plus de 35 % des cas publiés s'intriquèrent à une échéance plus ou moins lointaine, avec des accidents cloniques, typiques du mal comitial.

Il semblerait ainsi qu'il faille envisager avec inquiétude l'avenir des enfants atteints de Pyknolepsie, puisqu'un tiers de ces malades seraient en réalité frappés d'épilepsie larvée « dont le pronostic est d'autant plus sombre, que l'affection débute dans le jeune âge ».

Cependant les formes associées d'accès accumulés et de crises de haut mal semblent bénéficier d'une relative bénignité.

Un cas de Friedmann entre autres aboutit à la guérison simultanée des deux variétés d'accès :

« Un malade présentait depuis l'âge de 8 ans, des absences quotidiennes, courtes et fréquentes, suivies parfois de miction involontaire. Deux ans après le début, accès de grande chorée, et disparition des petits accès, qui reprennent après la guérison de la chorée. A l'âge de 12 ans, l'enfant fit trois grandes crises épileptiques, à quelques semaines d'intervalle. Puis les absences et le grand mal disparurent totalement ». Au cours des 10 années suivantes, l'enfant n'eut plus de crises d'aucune sorte.

L'évolution des « cas mixtes de Rosenthal (c'est-à-dire de ceux où la Pyknolepsie et les accès de grand mal coexistent) » laisse encore supposer que les formes pykno-comitiales ne partagent pas entièrement le pronostic fâcheux, habituellement attribué au mal

sacré de l'enfance ; à moins de penser, avec Zappert, que l' « avenir de l'épilepsie infantile est loin d'être aussi défavorable qu'on l'imagine généralement ».

On en pourrait conclure que la Maladie de Friedmann conduit rarement à l'état de mal, ou à la démence épileptique, mais il semble hasardeux d'admettre que « les crises pyknoleptiques guérissent toujours sans compromettre le développement intellectuel et sans apport plus ou moins tardif de phénomènes convulsifs ».

DIAGNOSTIC

Le tableau clinique de la Maladie de Friedmann est parfois si nettement caractérisé, que toute confusion semble impossible.

La multiplicité des accès, leur « aspect étrange », alarment précocement la famille et la production d'absences en cours d'examen, permet le plus souvent le rassemblement rapide des éléments principaux du diagnostic positif.

Dès les premières semaines, on peut habituellement préciser :

- le début explosif de la maladie,
- le nombre élevé des absences quotidiennes,
- la brève suspension de la pensée,
- la conservation partielle de la conscience,
- le brusque changement d'attitude et d'expression de l'enfant,
- la faible intensité des manifestations motrices,
- l'extrême pauvreté des signes physiques constatés.

Cependant, Adie reconnaît que les cas de Pyknolepsie « ne peuvent être dépistés dès l'origine car aucun signe ne permet de les distinguer de l'habituel petit mal », « un certain temps d'observation est nécessaire avant de formuler une opinion ».

Pendant cette attente « évaluée à un an en moyenne », les caractères évolutifs de la maladie s'affirment ; ils constituent les meilleurs garants du diagnostic, qui se trouve ainsi confirmé par :

- la répétition monotone et uniforme des crises,
- leur même durée, leur aspect invariable, leur nombre à peu près constant chaque jour,
- leur succession régulière, sans atteinte du développement intellectuel et sans apparition de crises convulsives.

Aucune de ces particularités cliniques ne comporte à elle seule de valeur différentielle suffisante pour étayer le diagnostic ; leur groupement seul serait significatif. Il permettrait de séparer les « cas authentiques de Pyknolepsie, de l'épilepsie idiopathique, avec laquelle ils restent trop souvent confondus ». Par suite, « la Maladie de Friedmann devrait être considérée comme une affection *sui generis*, n'ayant aucune connexion avec le mal comitial ».

Cette distinction, trop schématique, ne s'applique qu'aux exemples les plus opposables des deux affections ; mais dans les formes moins aisément différenciables, qui sont aussi les plus fréquentes, le diagnostic ne saurait être établi sans une confrontation critique des éléments de la crise pyknoleptique, avec les modalités diverses des manifestations comitiales.

Si la préservation partielle de la conscience est de règle, au cours des petits accès accumulés, elle n'en constitue pas l'apanage exclusif ; elle s'observe aussi pendant certaines absences comitiales ; Engelhardt,

Baruk et Marchand en ont fourni des exemples, et Abadie précise que « d'après les dires des malades eux-mêmes, ces absences se réduisent exclusivement à une subite immobilisation de la pensée, d'une durée extrêmement courte, pendant laquelle le sujet se rend parfaitement compte non seulement de l'arrêt idéatif, mais en même temps de tout ce qui l'entoure, au point de se rappeler avec exactitude et précision, les moindres incidents survenus pendant son trouble cérébral ».

Cette variété d'absence consciente et mnésique n'est habituellement pas précédée d'une aura, ou suivie de confusion mentale ; en sorte que le syndrome psychique essentiel de la Maladie de Friedmann peut être intégralement réalisé par le mal sacré.

A la constatation d'énurésie, ou de morsure de la langue, on ne saurait encore attribuer une grande valeur diagnostique, car la première survient également dans les deux affections, la seconde ne s'observe guère dans l'une ou l'autre variété d'absences.

Enfin, Friedmann conseille de se méfier des accès pendant lesquels l'enfant tombe, et de ceux qui l'éveillent la nuit. Sans doute, la notion de chute fait-elle songer au mal comitial, mais elle ~~ne~~ s'accorde qu'avec les accidents convulsifs, ou ceux qui entraînent une perte de connaissance complète : double éventualité qui correspond mal aux caractères habituels des absences épileptiques.

Quant aux crises nocturnes, et aux réactions vasomotrices, elles plaident plutôt en faveur du mal sa-

cré, bien qu'elles aient été constatées dans maints cas indiscutables de Pyknolepsie.

L'analyse des troubles somatiques n'apporte pas encore un argument diagnostique décisif, car l'absence comitiale n'engendre souvent que des symptômes moteurs discrets.

Même en considérant comme indiscutablement liés à l'épilepsie, tous les accès qui présentent quelque « signe suspect » (convulsions localisées, tremblements, mouvements de succion ou de mâchonnement) et les crises suivies d'altérations légères ou passagères des réflexes, le problème reste en suspens dans la majorité des cas.

L'évolution générale de la maladie offre à la discussion quelques arguments plus importants.

Le début explosif de la Maladie de Friedmann, le nombre élevé et stable des accès quotidiens et leur monotonie paraissent s'opposer, point par point, aux caractères habituels des pertes de consciences comitiales.

Les absences épileptiques sont plus capricieuses, irrégulièrement espacées, elles varient de l'une à l'autre, et d'une journée à la suivante. Elles n'observent guère l'ordonnance stéréotypée de la crise pyknoleptique. Elles semblent surtout moins fortement accumulées, plus sporadiques ; elles s'installent plus lentement, les premières sont généralement séparées par un écart de quelques semaines, et même lorsqu'elles apparaissent brusquement, leur nombre quotidien subit de fréquentes et profondes fluctuations.

Ces différences parfois très accusées sont encore insuffisantes. Aucune n'est véritablement démonstrative, puisqu'il est des « cas d'épilepsie vraie à début explosif, caractérisés uniquement par des absences très fréquentes et qui se poursuivent régulièrement pendant plusieurs années ».

L'impossibilité de découvrir dans l'étude des crises une particularité caractéristique de la Pyknolepsie, se trouve d'ailleurs implicitement reconnue par les auteurs, qui estiment que : « la guérison à la puberté est le seul caractère qui oppose sûrement la Pyknolepsie à l'épilepsie ».

Cette opinion devrait être étayée, pour conserver toute sa valeur, par deux arguments indiscutables : la fatale éclosion des troubles psychiques, et l'apparition constante de phénomènes convulsifs, dans toutes les manifestations du mal comitial.

Ces deux propositions ne sauraient être admises sans réserves.

Le petit mal est évidemment une affection si communément délétère au point de vue mental, que Falret estimait qu'il n'est point d'épilepsie sans troubles mentaux légers ou graves.

Strohmayer évalue à 30 % le nombre des comitiaux dont le psychisme est plus ou moins altéré, mais il considère que les absences conduisent vite à la démence les seuls enfants, dont l'état intellectuel est par avance inférieur à la normale, et Husler, statuant d'après les observations très nombreuses de sa clinique pédiatrique, affirme : « n'avoir jamais vu le pe-

tit mal infantile déterminer de graves perturbations mentales.

Les travaux plus récents de Marchand, Heuyer et G. Robin permettent une appréciation plus exacte de l'importance et de la fréquence des troubles psychiques de l'épilepsie. Dans son rapport au Congrès de Neurologie, en 1932, Abadie précise les caractères de la bradypsychie, de la viscosité affective, de l'irritabilité des comitiaux. « Dans les cas d'épilepsie fruste, dit-il, leur découverte peut utilement orienter le diagnostic. Il faut toutefois retenir que beaucoup d'épileptiques, même frappés dans le jeune âge, peuvent acquérir et conserver toujours, une intelligence et un caractère sensiblement normaux ».

La coutume enfin voudrait que le diagnostic repose en dernière analyse sur l'absence de manifestations explicites de haut mal.

Cette preuve négative perd de sa valeur si l'on retient la fréquence et la variété des troubles engendrés par la maladie comitiale, à défaut de tout phénomène clonique.

Les fugues, les impulsions, les crises statiques, les états d'épileptoïdie se rencontrent communément chez des sujets indemnes de tout accident convulsif.

Il en va de même des absences ; leur association avec les crises typiques d'épilepsie est loin d'être constante. Spontanément, ou sous l'influence du traitement, l'on voit l'une ou l'autre manifestation acquérir une fréquence prédominante, ou même se présenter isolément.

Plus souvent encore, l'expression clinique du mal comitial se résume pendant longtemps dans la seule production de pertes de conscience.

En regard de l'observation d'accès « en tout point caractéristique de Pyknolepsie, mais qui succédaient à quatre grandes attaques de haut mal », citée par Collier, il faudrait énumérer un grand nombre d'exemples où les absences précédèrent de longue date l'apparition de crises convulsives.

La durée de cette phase « pykno-précomitiale » dépasse 7 ans dans un tiers des cas (Rosenthal), elle atteint même 12 et 15 années dans deux observations de Bolten.

L'importance de cette précession habituelle du trouble psychique restreint considérablement la valeur diagnostique des crises franches d'épilepsie.

Leur éclosion inconstante est, par surcroît, bien souvent trop tardive. Elle présente pourtant un intérêt indiscutable, car l'aléa de toute classification fondée sur le seul aspect clinique des accès, ressort en toute évidence des travaux de Rosenthal.

Cet auteur a étudié l'évolution ultérieure de 88 cas de Pyknolepsie, recueillis à sa clinique ou rapportés par la littérature.

Aux 25 % des cas considérés comme guéris (c'est-à-dire ceux où les absences ont disparu depuis 5 ans au moins, si les sujets n'ont pas atteint la puberté, depuis 3 ans s'ils l'ont dépassée),

on pourrait opposer :

22,5 % de cas, dont le début pyknoleptique fut sui-

vi, après quelques années, d'épilepsie vraie à grandes crises.

Dans un troisième groupe, qui comprend 40 % des observations, l'auteur range les exemples où la maladie évolue depuis plus de 5 ans, sans apport convulsif et sans changement psychique.

« Sur l'avenir de ces cas, il est impossible de se prononcer, dit Moreau ; mais dans leur groupe figurent assurément des observations qui devront être plus tard rattachées au mal comitial ».

Ces constatations amènent à penser qu'aucun argument diagnostique fidèle, ne permet de différencier catégoriquement la Maladie de Friedmann de l'épilepsie.

Toute distinction rigoureuse paraît **plus** illusoire encore, si l'on constate avec Rosentahl, que les crises d'aspect pyknoleptique alternent dans 12 % des cas avec des accès de grand mal, pendant de nombreuses années, sans que rien mette en valeur une altération de l'intelligence ou de l'affectivité.

L'existence de ces formes pykno-comitiales et l'apparition inopinée de crises de haut mal, au cours de l'évolution de certains cas jusqu'alors schématiques de Maladie de Friedmann, contribuent à accréditer l'opinion de Moreau, « qui conseille de ne creuser aucun fossé profond qui sépare les deux affections ».

Enfin, la résistance, maintes fois reconnue, de la Pyknolepsie au traitement habituel du mal comitial, fournirait encore au diagnostic, une importante contribution.

Pourtant cette inaction du bromure n'a rien qui doive surprendre, dit Moreau, car Falret « constate, et après lui bien des auteurs, que les absences et les vertiges sont, de tous les symptômes de l'épilepsie, ceux qui résistent le mieux au traitement bromuré ».

De même la faible action du gardénal sur les accidents du petit mal infantile a été bien souvent signalée. Dès lors, « il semble éminemment compréhensible qu'une forme du mal comitial, où les absences sont excessivement fréquentes, soit plus résistante encore ».

La possibilité de reproduire expérimentalement des paroxysmes par l'hyperpnée provoquée a paru tout d'abord relever d'un état assez particulier au mal comitial.

Mais cette épreuve apporte généralement un faible appoint au diagnostic, car elle détermine habituellement un accident semblable à ceux qui surviennent spontanément.

« Chez des sujets atteints d'absences, et plus spécialement dans l'enfance, l'hyperpnée peut, avec une grande facilité, faire apparaître une obnubilation psychique passagère. « Mais il est exceptionnel que l'hyperventilation déclenche, chez un malade ne présentant que des accidents de petit mal, la crise d'épilepsie convulsive, observée par Claude, Codet, Cénac et Montassut.

Ces raisons entraînent à conclure, avec Baudoin et Schaeffer, qu' « on ne saurait compter sur l'hyperpnée, pour confirmer le diagnostic d'épilepsie, dans les cas douteux ».

Au risque de « tuer à nouveau des opinions depuis longtemps enterrées », nous voudrions encore préciser les caractères qui écartent la Pyknolepsie, de certaines affections présentant avec elle quelques ressemblances.

La narcolepsie de Gélinau, et les absences décrites par Friedmann, présentent des analogies incontestables. Même prédominance du trouble psychique, même obnubilation transitoire de la faculté de penser et d'agir, même fréquence des accès.

Mais les différences entre les deux affections sont non moins évidentes. Dans l'une on reconnaît aisément une attaque de sommeil, exactement comparable à la narcose naturelle, et qui se prolonge habituellement plus d'une minute ; dans l'autre, le trouble psychique n'entraîne pas de perte de connaissance, et ne dure guère plus de quelques secondes.

L'opposition des deux variétés d'accès est parfois si manifeste, que leur distinction reste possible même lorsque les deux affections s'intriquent (Friedmann, Lhermitte).

La confusion avec l'hystérie ne semble guère possible « à moins d'admettre avec Heilbronner l'existence d'une hystérie monosymptomatique ». Mais la rareté du pithiatisme à l'âge où éclate d'ordinaire la Pyknolepsie, la monotonie des accès, l'existence de crises nocturnes, l'absence fréquente de facteurs psychiques, dans la genèse des crises, suffisent à exclure toute idée d'hystérie.

Les liens qui unissent la Maladie de Friedmann à la cataplexie, sont moins faciles à démêler, car les deux variétés de crises répondent à une diminution de la tonicité musculaire, associée à une obnubilation plus ou moins complète de la conscience. La différence primordiale réside dans l'intensité de chaque facteur. La crise cataplectique est saisissante de brusquerie, et entraîne un véritable effondrement subit et passager, du tonus statique. La chute qui en résulte est lourde sinon brutale, la conscience est toujours altérée, mais son atteinte est souvent superficielle, parfois même à peine perceptible.

Dans les cas les plus démonstratifs, les différences sont parfois si tranchées qu'il est possible de reconnaître la nature de chaque accès, lorsqu'ils atteignent alternativement un même sujet (obs. de Lhermitte et de Nicolas).

Ces nuances cliniques sont, par contre, souvent si estompées, que toute distinction semble bien aléatoire. Notre observation 7 rappelle l'histoire d'un enfant, dont les crises tiennent également des deux affections. Elle paraît démontrer l'existence de formes de passage, dont de nombreux exemples pourraient être publiés.

De ces difficultés diagnostiques, dont il serait vain de mésestimer l'importance, il semble que l'on devrait conclure que si la Pyknolepsie fait figure d'entité morbide autonome, elle est aussi reliée à la nar-

colepsie, à la cataplexie, et surtout à l'épilepsie par d'indiscutables attaches cliniques. La fréquence des formes de passage conduit même à supposer que le mal comitial « joue un rôle obscur mais primordial, dans la genèse de ces affections ».

PATHOGÉNIE

Nos connaissances sur les perturbations anatomiques et physiologiques, qui conditionnent les absences sont encore si imparfaites, que le chapitre de leur pathogénie appartient presque en entier au domaine de l'hypothèse.

Tandis que Friedmann attribuait la Pyknolepsie à une fatigabilité anormale du cerveau, Ratner la range avec l'affectépilepsie, la narcolepsie et même la folie circulaire, dans un groupe morbide imaginé par lui : les diencéphaloses, c'est-à-dire les affections qui évolueraient sur un fond de débilité congénitale du mésocéphale.

Cette insuffisance mésocéphalique originelle se traduirait par une diminution du pouvoir pyknogénétique et par des altérations stellaires. Une lésion anatomique pré-établie formerait ainsi une zone de moindre résistance aux facteurs d'excitation.

L'opinion de Ratner, partagée par Rosentahl, ne peut être admise sans recherches complémentaires, car elle repose sur un nombre notoirement insuffisant de vérifications *post-mortem*.

D'ailleurs, la constatation d'anomalies structurales et architectoniques serait-elle démontrée, qu'un doute subsisterait encore sur leur sens véritable.

Il est bien difficile de déterminer si la lésion cérébrale répond à une cause, ou à une conséquence des accès.

Encore faut-il faire intervenir d'autres mécanismes, pour tenter d'expliquer le déclenchement des paroxysmes.

La rapidité de constitution et de résolution des absences ne semble guère pouvoir relever que d'un trouble vasculo-nerveux.

La probabilité d'une courte ischémie cérébrale, génératrice des crises, avait été déjà entrevue par Friedmann, qui essaya vainement de produire des absences chez des enfants pyknoéptiques, par la compression carotidienne.

En outre, les partisans de cette thèse se sont longtemps heurtés à la doctrine généralement admise, de la non-contractibilité des artères du cerveau.

Mais, les récentes expériences de Tinel, de Forbes et Wolf et les travaux de Knies, semblent avoir démontré la réalité des spasmes vasculaires cérébraux, que les manifestations cliniques laissaient déjà supposer.

Mais soutenir la théorie vasculaire entraîne à reconnaître la perturbation initiale du système vago-sympathique indispensable à la production des spasmes artériels.

Cette dystonie neuro-végétative paraît si vraisemblable, que l'on serait tenté de l'admettre sans objection. Elle ne semble cependant confirmée par aucune démonstration décisive.

Dans l'intervalle des absences, la recherche de la pression artérielle du réflexe oculo-cardiaque, a donné des résultats incertains.

L'instabilité vago-sympathique serait si légère, qu'elle ne se traduirait que par des modifications imperceptibles.

La compression des globes oculaires ne détermine pas d'accélération ou de ralentissement du pouls assez francs, pour être concluants.

L'examen de la tension pratiquée à deux reprises, quelques instants avant une crise, n'a pas présenté d'anomalie démonstrative.

L'étude de la cause première de la Pyknolepsie, du trouble humoral ou toxique, dont l'irritation sympathique pourrait être la résultante, est à peine ébauchée.

Les recherches biologiques réclamées par Moreau sont restées le plus souvent stériles, seule l'alcalose urinaire relative mérite d'être actuellement retenue.

La pathogénie des absences comitiales n'est d'ailleurs guère mieux connue : les patientes recherches, qui s'attachent à la meilleure connaissance de l'épilepsie convulsive, ont apporté des enseignements peu adaptables aux troubles psychiques de la maladie.

La genèse des absences est généralement expliquée par l'ingénieuse hypothèse de Hartenberg.

Pour cet auteur, « le mécanisme des accidents comitiaux se ramènerait à un phénomène d'inhibition ».

« Durable et profonde, cette inhibition des centres

corticaux aboutirait à la crise complète dans laquelle les symptômes toniques et cloniques seraient dus à la suspension de l'action frénatrice de l'écorce, sur les centres moteurs sous-corticaux et médullaires, d'où, déclenchement de leur automatisme ».

« De moins longue durée, l'inhibition aurait pour expression le vertige ».

« Plus brève encore, elle se traduirait par une absence avec perte de connaissance et amnésie ».

« Les absences pyknoleptiques, sans perte de connaissance, partiellement conscientes et mnésiques, trouveraient ici, dans la théorie d'Hartemberg, une place qui semble leur convenir assez exactement ».

La variété de l'accident clinique serait donc définie par la valeur d'un processus inhibitif, proportionné lui-même à l'intensité du trouble vasculaire cortical.

Entre l'absence pyknoleptique la plus vénielle, et la crise convulsive typique, il n'y aurait qu'une différence de degré.

Dans l'attente d'une démonstration pathogénique meilleure, il ne semble donc pas illogique de penser que les crises pyknoleptiques répondent à des perturbations comparables à celles qui déterminent l'absence comitiale ; même si la nature des deux affections devait rester franchement différente.

TRAITEMENT

Le traitement habituel de la Pyknolepsie se réduit généralement à l'institution d'un régime et à des prescriptions d'hygiène : « alimentation légère, prise à heures régulières, suppression des efforts physiques et mentaux ».

Cependant, dans plusieurs cas, le séjour à la campagne ou à la montagne, a été suivi d'une diminution notable des crises.

L'inaction médicamenteuse est affirmée par tous les auteurs. Le Bromure en particulier devrait être proscrit : à son inefficacité, déjà reconnue par Friedmann, s'ajoute parfois sa nocivité (Holmes) « et souvent, dit Strohmayer, l'appétit diminue, le poids du malade décroît, l'enfant devient irritable, pleurnicheur, distrait ; parfois même surviennent de graves troubles de la coordination. Bref : l'image du bromurisme aigu ».

Cependant, on peut citer trois cas de décroissance assez notable des crises, sous l'influence du médicament (Pohlish, Marchand et Bauer).

L'activité du gardénal paraît à peine supérieure. « Polish rapporte 6 cas où la phénylmalonylurée a agi, et 11 pour lesquels elle s'est montrée inutile et même nuisible ; et Bauer présente un exemple d'amé-

lioration et une guérison, sous l'influence du luminal.

Les essais thérapeutiques effectués avec le calcium, l'arsenic et le phosphore sont restés absolument infructueux.

Divers alcaloïdes ont été tour à tour expérimentés. Dans les mains de Stargartner, la caféine a produit une sédation remarquable, dans 2 cas de Pyknolepsie.

La pilocarpine reste tantôt inactive, tantôt elle détermine une augmentation du nombre des crises (Rosentahl).

L'atropine a donné des résultats discordants ; généralement sans effets, elle semble avoir produit une sensible amélioration dans 2 cas.

Enfin Minéa a signalé l'heureuse influence de l'autohémothérapie.

La récente application de la pneumocéphalie a donné des résultats moins décevants. Cette méthode a provoqué la disparition des absences dans 2 cas (Benedeck et Thurzo). Dans 2 observations de Trömmer, l'apparente guérison fut de courte durée : une ou deux semaines plus tard, les crises reparurent mais en nombre très inférieur.

Une semblable rémission a été obtenue par Stanley Cobb, par un procédé tout différent. Il parvint à enrayer l'évolution d'un cas de Pyknolepsie. Les crises nombreuses disparurent pendant deux à trois semaines à la suite d'une cure de jeûne prolongée de 7 à 10 jours. L'auteur attribue à l'apparition de l'acidose, l'action favorable de la diète hydrique.

De cette curieuse observation, il faudrait sans doute rapprocher notre cas 2, indiscutablement amélioré par le régime cétogène, bien que l'acétonurie ait toujours été intermittente, et la réaction de Legal positive seulement dans les urines du matin.

Quel que soit le mode d'action de ces dernières thérapeutiques, elles méritent d'être retenues, car leur activité semble supérieure à celle des traitements antérieurement expérimentés.

OBSERVATIONS

Obs. 1 (Mlle le Docteur ROGIER).

Madeleine S..., âgée de 10 ans 1/2, bien portante.

Née à terme, d'une mère en bonne santé et de père alcoolique notoire, livreur dans un dépôt de vin.

Elle a deux frères, dont le plus jeune est un débile mental.

Pendant les premières années, notre malade n'a pas eu de troubles digestifs, ni de convulsions.

Première dent à 9 mois, début de la parole à 18 mois, et de la marche à 2 ans.

En septembre 1929. L'enfant avait 5 ans 1/2 lorsqu'apparurent les crises.

La première absence a été bien notée par la mère : elle s'est produite dans la rue : l'enfant s'est arrêtée, sa tête s'est inclinée en arrière, et son facies a pris une expression étrange. Le trouble a duré quelques secondes, puis l'enfant a repris sa marche, sans s'être rendu compte de l'accès.

Les jours suivants, les absences revinrent de plus en plus nombreuses.

15 novembre 1929. Depuis un mois et demi, les absences se renouvellent 10 à 30 fois par jour.

Elles ne sont pas précédées par une aura.

L'enfant ne sait comment décrire la crise, mais elle la ressent nettement, et peut la signaler.

29 avril 1930. Le nombre quotidien des absences s'élève à 40.

Toutes les crises présentent les mêmes caractères ; elles durent de 4 à 6 secondes.

La tête se renverse légèrement en arrière, le regard s'élève et devient fixe, les paupières demi-fermées.

La marche s'arrête, sauf si l'enfant est tenue par la main.

La malade ne laisse pas tomber un objet.

Pendant son travail, elle cesse d'écrire, mais reprend sans difficulté la suite d'une phrase coupée par une absence. Pas de désorientation, mais pâleur du visage assez accentuée.

L'enfant perçoit mal les crises, et en garde un souvenir imprécis.

Pas de manifestations convulsives.

Pas de morsure de la langue, ni d'énurésie.

Pas de crises nocturnes constatées.

L'examen somatique est entièrement négatif.

Bon état général.

Réflexes normaux, bonne réaction pupillaire.

Pas de troubles de l'équilibre ou de la coordination.

Bordet-Wassermann négatif.

Le traitement par cacodylate iodohydrargirique a été sans effet.

12 décembre 1931. Absences toutes les 10 minutes ; leurs caractères ne sont pas modifiés. Aux cours d'une crise l'enfant a continué sa marche, et s'est blessée dans un massif de rosiers.

6 février 1932. A eu une rougeole sans complications ; pendant la phase thermique les absences ont disparu, elles ont repris avec une grande fréquence depuis la convalescence.

Novembre 1932. Pendant un séjour à la campagne, diminution des accidents qui ont cessé pendant plus d'un mois, et ont recommencé depuis à raison de 15 à 20 par jour.

22 février 1933. Absences toutes les 10 à 15 minutes.

Début des difficultés scolaires. L'enfant travaille mal. Sa maîtresse la croit distraite et la punit parce qu'elle est « trop souvent dans la lune ».

14 février 1934. Les absences, en décroissance depuis l'automne, ont cessé depuis décembre.

Travail peu satisfaisant : suit difficilement sa classe, avec les enfants de son âge.

Caractère peu exhubérant ; sage et très affectueuse, au dire de sa mère.

Juin 1934. Aucun trouble depuis 8 mois.

Développement physique normal.

Retard scolaire léger, mais pas de déficit intellectuel véritable.

N'a jamais présenté de manifestation avérée de mal comitial.

Obs. 2 (M. le Docteur PAGNIEZ).

Odette G..., 11 ans.

Née à terme, de parents bien portants.

Aucune maladie dans l'enfance, si ce n'est une rougeole bénigne à 2 ans 1/2.

Pas de convulsions infantiles.

Pas d'eczéma, pas de troubles digestifs, pendant les premières années.

En octobre 1926. Alors que l'enfant avait 3 ans 1/2, apparurent les premières crises.

L'absence se signale par l'arrêt de la marche, et le renversement de la tête, avec quelques mouvements des paupières.

Dès l'origine, les accidents se répètent de 3 à 10 fois par jour, ils durent seulement quelques secondes.

Octobre 1929. Le nombre des absences quotidiennes oscille entre 30 et 40; elles sont plus fréquentes au début de la journée.

L'aspect de la crise est invariable.

L'enfant s'immobilise, la figure inerte, inconsciente, les paupières s'abaissent et palpitent légèrement tandis que les globes oculaires se révulsent vers le haut.

Quand l'enfant est debout, son tronc s'incline en arrière, avec tendance à la rétropulsion, elle tomberait, semble-t-il, si on ne la retenait; mais le temps de la soutenir, la crise est passée; l'enfant reprend aussitôt conscience et équilibre. Toutes les absences sont semblables.

Pas de crises nocturnes constatées.

Jamais de morsure de la langue.

Rarement l'on note une légère énurésie au cours de la crise.

L'examen neurologique est absolument négatif.

Les pupilles et les réflexes réagissent bien.

La motilité, l'équilibre, la coordination sont normaux.

Un examen minutieux des selles a montré qu'elles ne contenaient : « ni mucus, ni sang, ni protozoaires, ni kystes, ni œufs ».

L'intelligence paraît assez vive ; l'enfant se place toujours dans les premières de sa classe.

Le Bordet-Wassermann est négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Un traitement au novar a été institué sans aucun avantage.

Le gardénal et le rutonal ont atténué les crises, sans en diminuer le nombre. Le sédobrol est resté complètement inopérant.

Enfin l'enfant, considérée comme « comédienne », a été traitée par l'isolement. Moins bien surveillée qu'à l'habitude, elle faillit se noyer au cours d'une absence.

Les insuccès thérapeutiques ont conduit à instituer une cure par régime cétogène.

Précédé par 2 jours de jeûne, ce traitement a débuté le 24 novembre 1929.

Le 22 novembre (premier jour de jeûne), crises comme d'habitude.

Le 23 novembre (deuxième jour de jeûne), 35 crises.

Le 24 novembre (régime cétogène), 7 crises.

Le 25 novembre (régime cétogène), 1 crise.

Le 26 novembre (régime cétogène), 1 crise.

Le 27 novembre (régime cétogène), 0 crise.

.....
.....
Le 1^{er} décembre (régime cétoène), 0 crise.

Le 2 décembre (régime cétoène), quelques crises.

A partir de cette date, les absences se reproduisent 7 à 8 fois par jour, elles sont plus brèves, sans troubles d'équilibre, sans mouvements des yeux.

Le régime cétoène, d'abord assez strictement suivi, n'a cependant jamais déterminé une acétonurie constante. La réaction de Legal n'était positive que dans les urines du matin.

Octobre 1932. La sévérité du régime a été progressivement relâchée.

Le nombre des crises atteint une vingtaine par jour, mais ce sont des absences très courtes, avec un trouble de conscience très limité.

Depuis cette date, aucune modification notable ne s'est produite.

Les accidents persistent très bénins. L'enfant est vigoureuse, elle travaille régulièrement et fort bien (11^e d'une classe de 50 élèves).

Son caractère ne s'est pas altéré, et si les absences sont actuellement en décroissance, elles n'ont pas entièrement disparu.

Novembre 1934. Depuis l'arrêt du régime cétoène (octobre 1932), le nombre quotidien des crises varie entre 10 et 15 ; elles permettent une fréquentation scolaire régulière et profitable.

Obs. 3 (PERSONNELLE).

André M... est un garçon âgé actuellement de 13 ans.
Bien portant et même vigoureux.

Sa mère est rhumatisante.

Sa sœur aînée est sujette à de fréquentes migraines.

Notre malade, né à terme, a eu sa première dent à 7 mois, il a commencé à parler et à marcher de bonne heure, il n'a pas eu de convulsions infantiles.

Il a eu la rougeole à 5 ans, la scarlatine deux ans plus tard. Il a été opéré des végétations à 6 ans.

31 octobre 1931. Les premières crises sont apparues inopinément depuis une dizaine de jours, elles durent 5 à 6 secondes, et se répètent 6 à 10 fois dans le cours de la journée.

L'enfant essaye lui-même de décrire le trouble psychique ressenti. Il s'explique mal la brusque impossibilité de suivre une conversation. Il perçoit les mots mais n'en comprend plus le sens, il se « sent absent », malgré lui.

8 janvier 1932. Le nombre des absences a rapidement progressé, il varie de 20 à 40 par jour.

Deux accès se sont produits en cours d'examen :
La tête s'incline de côté.

Les paupières battent. Les traits se figent. Les jambes flageolent. La pâleur de la face est évidente à la fin de la crise.

L'examen physique dans les instants qui suivent l'absence, n'a montré aucune anomalie.

Les réflexes pupillaires et tendineux sont normaux.

L'équilibre est bien conservé.

Pas de morsure de la langue, ni d'émission d'urine.

La constatation de dents crénelées a conduit à pratiquer l'examen du sang: le Bordet-Wassermann est complètement négatif.

7 novembre 1932. Le traitement au gardénal institué à titre d'essai n'a apporté aucune amélioration : les absences sont aussi nombreuses.

Le mois dernier, à deux reprises, l'enfant est tombé pendant une crise, bien qu'il n'ait pas perdu connaissance.

Travaille bien en classe.

D'humeur changeante ; calme à l'habitude, mais souvent irritable.

15 mars 1933. Décroissance notable des absences depuis une quinzaine (de 10 à 15 par jour). Le trouble psychique semble moins intense. L'enfant retient une parole prononcée pendant sa crise et répond aussitôt après.

La polypnée provoque spontanément un court obscurcissement psychique.

12 octobre 1933. 2 à 3 accès quotidiens fugaces et qui entraînent seulement une inertie psychique consciente.

Elève studieux ; a passé avec succès son certificat d'étude.

De caractère sérieux et très affectueux.

Obs. 4 (Mlle le Docteur ROGIER).

Henri T... est un garçon âgé actuellement de 11 ans.

Il est le quatrième d'une famille de 6 enfants.

Un frère aîné est mort d'entérite à 4 ans 1/2.

Une sœur a eu de fréquentes convulsions.

Sa mère et son père sont bien portants ; mais une de ses tantes serait épileptique.

Ses antécédents personnels sont peu chargés.

Il est né à terme, et n'a pas eu de convulsions infantiles, ni de maladie, si ce n'est la varicelle.

Mai 1933. L'enfant est atteint depuis deux ans et demi, de crises constituées par une brève et partielle obnubilation de la conscience.

Il perd incomplètement la notion des faits qui se produisent pendant ses absences, dont la durée n'excède guère 6 à 7 secondes.

Il lâche souvent l'objet qu'il tenait auparavant. Il chancelle, et tombe quelquefois ; mais jamais il ne s'est blessé ou ne s'est mordu la langue.

Pas de miction involontaire.

Crises nocturnes reconnues à plusieurs reprises par un frère aîné.

Depuis le début de la maladie, les accès se répètent avec régularité 8 à 10 fois par jour, ils sont plus fréquents le matin.

Chaque absence est révélée par :

L'expression hagarde du visage, la fixité du regard, le relâchement musculaire: l'enfant assis reste bras ballants, la tête inclinée sur le thorax; debout il va-

cille, souvent il s'accote à un appui et évite de tomber.

L'examen somatique est presque muet :

Les pupilles sont dilatées, elles sont égales et réagissent bien.

Les réflexes tendineux sont normaux.

Le cutané plantaire en flexion à gauche, à droite indifférent.

Le thorax est étroit, mais l'enfant est normalement développé pour son âge.

Il est paresseux mais intelligent; il est éveillé, peu discipliné, batailleur mais pas coléreux.

Le traitement antérieur par le gardénal a été complètement inopérant.

Juin 1934. L'enfant a été confié à la garde de ses grands-parents, à la campagne. Les absences sont aussi fréquentes, mais la chute est rare.

L'état semble actuellement stationnaire.

Obs. 5 (M. le Docteur TINEL).

Jean C... est un garçon de 6 ans, en bon état.

Sa mère a eu 7 grossesses.

L'aîné des enfants est mort à 19 mois d'une occlusion intestinale.

Le second est bien portant, le troisième est atteint d'entérite; la quatrième, la cinquième et la septième grossesses ont abouti à des fausses couches; la sixième a donné naissance à notre malade.

Dans son tout jeune âge, il avait la terreur de l'ombre.

Lorsqu'il avait 3 ans, il a été pris de crises qui se résument en de courtes absences, avec quelques petits mouvements convulsifs.

Au cours des accès, il lâche l'objet qu'il a dans la main.

Jamais il ne tombe.

On n'a pas noté d'énurésie ou de morsure de la langue.

6 avril 1933. Depuis deux ans, le nombre des accès est considérable, il s'élève à 100 ou 200 crises quotidiennes.

Les absences sont toutes semblables de durée et d'expression.

L'examen somatique est entièrement négatif.

On ne constate aucune modification des réflexes pupillaires ou tendineux.

Pas de troubles de la coordination.

Pas de parasitose intestinale.

L'enfant n'a pas présenté d'accès typique de haut mal.

Un traitement a été tenté par le gardénal (0,10) et des gouttes d'héctine. On en ignore le résultat car l'enfant qui habite la province a été perdu de vue.

Obs. 6 (Docteur M. JACQUELIN).

Lucienne R... est âgée de 30 ans.

Née à terme d'une mère bien portante et d'un père mort P. G. quelques années plus tard.

Dans sa première enfance, elle n'a pas eu de maladie infantile importante, ni de convulsions.

Développement normal jusqu'à l'âge de la puberté, où s'établit une obésité prononcée.

Mariée en 1926, a mené jusqu'au terme en 1927 et 1929, deux grossesses pénibles (vomissements incoercibles).

En janvier 1933, sont apparues les premières crises à raison de 2 à 3 chaque jour à l'origine; de 10 à 12 dès le mois suivant.

En avril 1933. La malade, dont l'état général périclitait depuis plusieurs années, a été envoyée au repos, à la campagne.

Pendant son séjour, les crises cessèrent complètement; mais elles ont reparu à son retour en octobre; elles ont toujours persisté depuis.

Actuellement, le nombre des accès s'élève approximativement à 15 à 20 par jour; plusieurs se produisent la nuit.

Ceux qui surviennent pendant la journée sont précédés d'une aura prémonitoire légèrement angoissante. Ils durent 10 à 12 secondes.

Le visage se fige et exprime l'anxiété, la tête se renverse en arrière, les bras s'immobilisent en extension, les yeux se révulsent, la face se cyanose.

Pendant la crise, la malade suspend sa marche, elle cesse de parler, elle ne tombe jamais.

Après l'absence, elle ne ressent ni fatigue, ni céphalée, mais l'orientation de sa pensée se modifie. La malade reprend une conversation toute différente.

L'accès est suivi d'une amnésie complète.

Notre malade a présenté 3 crises pendant notre

examen, elle ne nous en a pas dit un mot. Il semble que l'accident révolu soit aussitôt oublié, et ne laisse aucun souvenir.

La recherche des symptômes physiques est entièrement négative.

Les réflexes pupillaires et tendineux sont normaux, le cutané plantaire en flexion des deux côtés.

Le Bordet-Wassermann est négatif.

La radio du crâne ne montre aucune anomalie.

Ces absences se répètent ainsi depuis près de 2 ans, sans qu'aucune manifestation convulsive se soit produite.

Le caractère des crises ne se modifie pas ; elles sont toutes semblables, de fréquence, de rythme et d'aspect.

On n'a jamais relevé de morsure de la langue ou de miction involontaire.

Le traitement par le gardénal (0,20) a été complètement inopérant.

Obs. 7 (M. le Docteur TINEL).

*Crises à caractères cataplectiques et pyknoleptiques
chez un comitial.*

Philippe L... est un garçon âgé de 6 ans.

Il est le cinquième d'une famille de 8 enfants tous en bonne santé.

Son père et sa mère sont bien portants.

En janvier 1926, alors que l'enfant avait 4 ans 1/2, les crises ont fait brusquement leur apparition.

Elles comportent un obscurcissement léger de la conscience, et se manifestent par une chute.

Elles se sont installées d'un jour à l'autre.

Dès la première journée, il a fait 3 accidents. Les parents ont d'abord cru à un jeu ; mais les accès se sont reproduits les jours suivants, en augmentant de fréquence.

Leur nombre quotidien varie de 3 à 30 ; leur durée atteint à peine 1 seconde.

Pendant le jeu, la marche, l'enfant s'effondre brusquement, il se relève aussitôt. Parfois le trouble est incomplet et rapide, le malade fléchit les genoux et se rétablit avant d'avoir touché terre.

Assis, l'enfant s'affaisse sur sa chaise ; au cours du repas, il tombe le front sur la table, puis redresse la tête aussitôt.

Lorsqu'on le tient dans ses bras, on sent tout à coup un effondrement du tonus.

Le degré de la perte de conscience concomitante est difficile à préciser. L'accident est certainement perçu et retenu par l'enfant qui déclare « avoir fait boum ».

Traité à Rouen sans résultat par de petites doses de gardénal.

Juillet 1926. Les accès ont brusquement et complètement disparu depuis 3 mois.

En août et octobre, a eu deux crises convulsives nettes avec chute, pâleur, mouvements cloniques alternants avec des phases toniques et perte de connaissance pendant plus d'une heure.

En octobre 1926, les petits accès qui avaient disparu

depuis 5 mois, se produisent à nouveau, 8, 10 et 15 fois par jour.

En mai. Disparition des absences et des chutes.

En juin, août et septembre. A eu 3 grandes crises convulsives.

Octobre 1927. Réapparition depuis fin septembre des petites crises.

Mai 1928. Les accidents se sont modifiés, « l'enfant ne tombe plus, et ne se cogne plus », déclare le père.

Cependant, les absences persistent et se reproduisent 20 à 40 fois par jour.

Depuis cette époque, l'état s'est lentement amélioré. L'enfant n'a plus fait de crises convulsives. Il a été traité chaque année par 5 à 6 séries intermittentes, de 20 piqûres d'hectine et par le limol.

Les petites crises ont progressivement diminué de nombre et d'intensité.

A 10 ans, notre malade n'en avait plus que 5 à 6 par mois.

Obs. 8 (M. le Docteur PLICHET).

André V..., âgé de 5 ans, est fils unique.

Il est né à terme, de parents en bonne santé. Sa mère a présenté dans le jeune âge, des crises à caractères pyknoleptiques (obs. 9).

Il n'a été atteint d'aucune maladie importante pendant ses premières années, et n'a pas eu de convulsions.

En juillet 1933. Les personnes de l'entourage ont noté les premières crises. Leur éclosion a été brus-

que, imprévue ; d'un jour à l'autre, de petites absences se sont produites ; d'emblée, on a pu en noter 4 à 5 se reproduisant journellement. Leur fréquence a rapidement augmenté, pour atteindre une vingtaine d'accès quotidiens. Ils sont plus nombreux pendant le repas, et lorsque l'enfant séjourne au bord de la mer.

Toutes les crises sont semblables, elles durent 4 à 6 secondes.

Le visage pâlit, la tête s'incline en arrière, les yeux se révulsent vers le haut, les bras se tendent en avant, coudes à demi-fléchis. L'enfant ne tombe jamais, il conserve dans la main un objet qu'il tenait auparavant. Il reste immobile dans la position qu'il occupait, mais continue automatiquement sa marche du même pas, s'il était en mouvement ; il est arrivé ainsi qu'il aille taper du front contre un mur.

L'intensité de la perte de conscience est difficile à préciser ; l'enfant perçoit ses crises, et s'en souvient ensuite, mais il ne peut fournir aucune indication sur le trouble ressenti.

L'accès n'est pas annoncé par une aura, il ne laisse subsister ni lassitude ni malaise ; il ne détermine jamais de morsure de la langue ou de miction involontaire.

L'examen somatique de l'enfant pratiqué à plusieurs reprises n'a jamais mis à jour la moindre anomalie.

Dans les instants mêmes qui suivent la crise, les réflexes pupillaires et tendineux sont normaux.

Pas de troubles de l'équilibre ou de la coordination.
Les réactions sérologiques sont négatives.

Novembre 1934. Depuis 15 mois, les absences se sont reproduites régulièrement.

Leur nombre quotidien est assez variable, mais aucune sédation notable ne s'est produite malgré le traitement par le gardénal à forte dose (0,10).

Les crises, malgré leur fréquence, n'ont pas entravé le développement normal de l'enfant : bien qu'il soit nerveux, avec tendance à l'instabilité psychomotrice, il ne présente aucun trouble vrai du caractère ; il est intelligent, docile et affectueux.

Obs. 9 (M. le Docteur PLICHET).

Germaine V..., âgée de 34 ans, est la cadette d'une famille de 4 enfants.

Mariée depuis 7 ans, elle est la mère du jeune André V...

Elle est bien portante, mais très émotive.

La maladie de son fils a ravivé chez elle le souvenir de crises semblables qui troublèrent son enfance. Une enquête familiale lui permet actuellement d'en signaler quelques caractères.

Les accès ont débuté brusquement alors qu'elle avait 7 ans, ils se sont poursuivis pendant 4 ans et ont cessé d'une manière rapide et imprévue. Durant cette période, aucune rémission notable ne s'est produite, les accidents survenaient 10 à 15 fois par jour, et duraient quelques secondes.

Leur expression clinique, aux dires de la famille,

se résumait à la rétroflexion de la tête, avec ascension du regard, sans chute ni énurésie.

Enfin, Mme V... se souvient qu'elle percevait très imparfaitement ses crises ; elle n'en gardait qu'une notion très obscure.

Pendant 4 années, les absences semblables entre elles ont persisté sans s'intriquer avec des manifestations de nature comitiale avérée, elles ont résisté au traitement bromuré.

Actuellement, la guérison parfaite paraît bien démontrée, par une période d'observation de 23 années pendant laquelle aucune modification du caractère, et aucune manifestation convulsive ne se sont produites.

CONCLUSIONS

— La réalité des crises pyknoleptiques paraît indiscutable.

— Leur étude apporte une utile contribution à la meilleure connaissance des troubles partiels de la conscience et du souvenir.

— Des particularités symptomatiques et évolutives nettement affirmées confèrent à cette variété d'absences, l'apparence d'une entité morbide franchement individualisable.

— Cependant l'isolement nosologique de la Pyknolepsie semble reposer sur des données trop fragiles, pour entraîner la conviction.

— Aucun argument décisif ne permet de réfuter l'hypothèse, qui place la Pyknolepsie sous la dépendance du mal comitial. Elle constitue, sans doute, une manifestation bien spéciale du petit mal, mais ne peut en être séparée catégoriquement.

— Une suite ininterrompue de formes cliniques rattache l'absence pyknoleptique la mieux caractérisée, à l'absence épileptique la plus typique.

— La préservation de l'intelligence et du caractère amène à conclure que cette variété d'absence ne partage pas le pronostic peut-être trop sévère, accordé habituellement au mal comitial du jeune âge.

— Les résultats thérapeutiques obtenus par la diète et le régime cétogène, ne sont pas assez nombreux pour être démonstratifs, ils semblent cependant prometteurs, d'une activité plus grande que les traitements médicamenteux, et d'une réalisation plus facile que la Pneumocéphalie.

Vu :

LE DOYEN,
ROUSSY.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
E. SERGENT.

Vu et permis de l'Académie :

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- ABADIE. — L'épilepsie psychique (Réunion annuelle de Neurologie, 1932, *Revue Neurologique*, XXXIX, Tome I, p. 1213).
- ADIE. — Pyknolepsie (*Proceed. of the Roy. Soc. of Med. of London*, 8 novem. 1924, T. XVII).
- ARON. — Über Erregbarkeit im Kindesalter, ihre bedeutung und behandlung (*Ther. der gegenwart.*, vol. 66, p. 158, 1925).
- BATTIGELLI. — Picoli accessi accomolati dell'infanzia (*Rif. Medica*, vol. 40, p. 367, 1924).
- BOLTEN. — Die Pathogenese der gehäuften kleinen Anfälle (*Monatsch. für Psych. und Neur.*, vol. 39, p. 134, 1916).
- Bemerkungen zu dem Aufsatz der Frau Dr. H. Sauer (*Monatsch. für Psych. und Neur.*, vol. 41, p. 118, 1917).
- COHN. — Über gehäuften kleine Anfälle bei Kindern (*Monatsch. für Psych. und Neur.*, vol. 46, 1919).
- COLLIER. — Lumleian Lectures on Epilepsy (*The Lancet*, 31 mars 1928, p. 642).
- ENGELHARDT. — Gehäuften kleine Anfälle bei Kindern. (*Psych. und Neur. bladen*, vol. 18, p. 197, 1914).
- Zur Frage der gehäuften kleinen Anfälle (*Monatsch. für Psych. und Neur.*, vol. 36, p. 113 et 206, 1914).

- FRIEDMANN. — Über die nicht-epileptischen Absenzen der kürzen narcoleptischen Anfälle (*Deutsche Zeitsch. für Nervenh.*, vol. 30, p. 462, 1906).
- Zur Kenntnis der nicht-epileptischen Absenzen im Kindesalter (*Zeitung für die Gesam. Neur. und Psy.*, vol. 9, 1912).
- Zur Auffassung der gehäuften kleinen Anfälle (*Monatsch. für Psy. und Neur.*, vol. 38, p. 76, 1915).
- HANSEN. — Gehäuften kleinen Anfälle bei Zwillingen (*Psych. und Neurol. Woch.*, vol. 18, p. 31, 1917).
- HEILBRONNER. — Über kleine Anfälle (*Deutsche Zeitsch. für Nervenh.*, vol. 31, p. 472, 1906).
- HENNEBERG. — Über genuine Narkolepsie (*Neurol. Zentralbl.*, p. 282, T. 35, 1916).
- HUSLER. — Bemerkungen zur genuine epilepsie im Kindesalter (*Zeitsch. für Kinderheil.*, vol. 26, p. 239, 1920).
- KOCHMANN. — Die gehäuften kleinen Anfälle im Kindesalter (*Arch. für Kind.*, vol. 73, p. 163, 1923).
- LHERMITTE. — Piknolepsie (*Traité de Médecine des enfants*, Tome V, p. 41).
- LHERMITTE et NICOLAS. — Narcolepsie, Cataplexie et Pyknolepsie (*Gazette des Hôp.*, 17 avril 1929, N° 31).
- LINDENBLATT. — Über gehäuften kleine Anfälle (Pyknolepsie) (*Arch. für Psych. und Neur.*, vol. 74, p. 108, 1925).
- MANN. — Erregbarkeitssteigerung bei Narkoleptischen Anfälle (*Zeit für Elektrol.*, vol. 13, p. 82, 1911).

MARCHAND. — Epilepsie caractérisée uniquement par des absences fréquentes (*Soc. clin. de Méd. mentale*, 19 nov. 1923).

— Des accès épileptiques avec conservation de la conscience (*Presse Médic.*, p. 290, 1924).

MARCHAND et BAUER. — Trois cas de Pyknolepsie (*Soc. clin. de Méd. mentale*, 15 mars 1926).

MAYER. — Zur Klinik und Behandlung des sogenannten gehäuften kleinen Anfälle bei Kindern (*Zeit. für Kinderh.*, vol. 27, p. 293, 1920).

MOREAU. — Considérations relatives à la Pyknolepsie (*Journal de Neur. et Psych. belge*, nov. 1928, p. 772).

POHLISCH. — Zur Frage der Pyknolepsie (*Arch. für Psych. und Neur.*, vol. 67, p. 424, 1923).

RATNER. — Beitrag zur Klinik und Pathogenese der Pyknolepsie (*Monatsch. für Psych. und Neur.*, vol. 64, p. 264, 1927).

RHODE. — Zur Génese von « Anfällen » und diesen habestehenden Zuständen bei sogenannten Nervösen (*Zeit. für die gesam. Psych. und Neur.*, vol. 10, p. 473, 1912).

ROQUES (Mme). — Narcolepsie (*Thèse, Paris*, 1930).

ROSENTHAL. — Zur Frage des gehäuften kleinen Anfälle im Kindesalter (*Arch. für Psych. und Neur.*, vol. 77, p. 672, 1926).

— Der pyknoleptische Anfallstypus (*Arch. für Psych. und Neur.*, vol. 84, p. 511, 1928).

SAUER (Mme). — Über gehäufte kleine Anfälle bei Kindern (Pyknolepsie) (*Monatsch. für Psych. und Neur.*, vol. 40, p. 27, 1917).

SCHRÖDER. — Die Bedeutung kleiner Anfällen bei Kindern und Jugendlichen (*Med. Klin.*, vol. 17, p. 467, 1917).

SEDGWICK. — Spasmophilia with special reference to familial reaction and repeated absences (*Amer. Jour. of dis. of children*, vol. 7, p. 140, 1914).

STARGARTNER. — Über die gehäufte kleinen Anfälle der Kindern (*Jahr. für Kinderh.*, vol. 45, p. 230, 1921).

STIER. — Zur klinische Stellung und Prognose der gehäufte kleinen Anfälle der Kindern (*Zeit. für die gesam. Psych. und Neur.*, vol. 80, p. 143, 1922).

TABLE DES MATIÈRES

Introduction	13
Historique	17
Etude clinique	19
Evolution	27
Formes cliniques	31
Pronostic	37
Diagnostic	43
Pathogénie	55
Traitement	59
Observations	63
Conclusions	81
Bibliographie	83



BOSC FRÈRES, M. & L. RIOU

°° °° IMPRIMEURS-ÉDITEURS °° °°

°° 42, QUAI GAILLETON, 42 °°

°° °° °° °° LYON °° °° °° °°



